(Incidence 35 à 40 / 100 000 habitants).

Il est fréquent dans les pays du Maghreb (incidence 15 / 100 000) ainsi que chez les Esquimaux.

Il survient à tout âge

Le sex-ratio est de 3 hommes pour une femme.

Différents facteurs interviennent dans sa genèse:

- Liaison avec le virus Epstein-Barr : présence de marqueurs viraux dans les cellules tumorales épithéliales, taux élevé d'anticorps anti-EBV en particulier un taux élevé d'IgG anti VCA (viral Capside Antigen), d'IgG anti EA (Early Antigen), d'IgA anti VCA.
- Facteurs génétiques
- Facteurs d'environnement (aliments fumés, nitrosamines)

Le rôle de l'alcool et du tabac n'est pas retrouvé comme dans les autres cancers du larynx ou du pharynx.

5. CLINIQUE : TDD / UCNT DE L'ADULTE

5-1- CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

Le diagnostic est souvent tardif devant la latence clinique de cette localisation tumorale.

Les signes cliniques révélateurs les plus fréquents sont :

5.1. Signes otologiques (25%) :

- Hypoacousie unilatérale progressive de transmission par dysfonctionnement de la trompe d'Eustache créant un épanchement séro-muqueux de l'oreille moyenne.
- Acouphènes
- auto phonie.

L'examen au miroir du rhinopharynx ou à l'aide d'un nasofibroscope doit être Systématique en présence d'un dysfonctionnement tubaire chez un adulte d'autant qu'il est unilatéral.

CANCER DU CAVUM

1. Introduction

Les cancers du rhinopharynx se distinguent des autres cancers des VADS par de nombreux caractères :

- leur développement dans une cavité profondément située sous la base du crâne difficile d'accès,
- leur symptomatologie d'emprunt, fréquemment liée à l'atteinte des structures anatomiques de voisinage,
- leurs caractères histologiques: le plus souvent carcinomes indifférenciés ou carcinomes épidermoïdes peu différenciés,
- leur radiosensibilité,
- l'absence de facteurs étiologiques éthyliques et/ou tabagiques
- des foyers endémiques repartis dans le monde.

2. Rappel anatomique

Le rhinopharynx appelé cavum ou nasopharynx ou épipharynx est situé sous la base du crâne, en arrière des fosses nasales, au-dessus de l'oropharynx et en avant des 2 premières vertèbres cervicales.

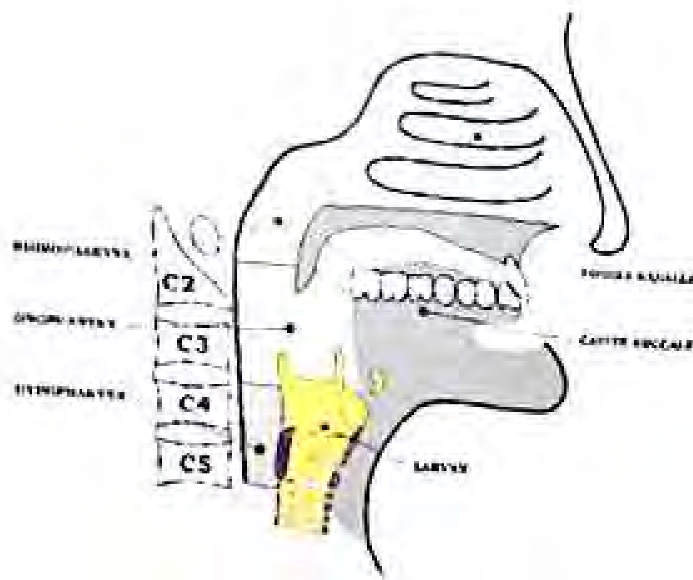
C'est un organe impair et médian. Les parois latérales sont musculo-aponévrotiques. Dans chaque paroi latérale s'abouche l'orifice de la trompe d'Eustache.

Les parois latérales séparent le cavum des espaces parapharyngés rétrostylien et préstylien et leur contenu vasculaire et nerveux.

Le toit du cavum est osseux répondant au-dessus au plancher du sinus sphénoïdal.

La paroi postérieure est formée par le clivus et les 2 premières vertèbres cervicales.

En avant, le cavum communique avec les cavités nasales par les choanes.





Le cavum communique en bas avec l'oropharynx et n'est fermé que pendant la déglutition par la face postérieure du voile du palais. La muqueuse du cavum est un épithélium de type respiratoire riche en éléments lymphoides.

3. Anatomie pathologique

3 groupes histologiques principaux (OMS):

- Les carcinomes épidermoides différenciés plus ou moins kératinisant;
- Les carcinomes indifférenciés appelés carcinomes naso-pharynglens ou UCNT (undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type), les plus frequents.
- Les lymphomes sont plus rares.
- Les autres tumeurs malignes sont exceptionnelles chez l'adulte (plasmocytome, adénocarcinome, cylindrome).

Les carcinomes du cavum sont très lymphophiles et s'accompagnent d'adénopathies dans 60 % à 80 % des cas, souvent bilatérales

4. Epidémiologie

Sa répartition géographique est particulière;

Il est fréquent dans toute l'Asie du Sud- Est (en particulier la Chine du Sud)

- Chimio-radiothérapie concomitante
- Chimiothérapie de 2ème ligne : thérapie ciblée Cetuximab, Gembcitabine

- Radiothérapie externe : qui est la base du traitement. 65 à 70 grays de 6 à 8 semaines
- Curiethérapie : indiquée surtout en cas de récidive ou reliquats

2- chirurgicaux

Curage ganglionnaire pour les reliquats ganglionnaires.

Indications :

T1- T2 : radiothérapie exclusive

T3- T4- N0- N1 : chimiothérapie 1ére puis radio chimiothérapie concomitante

γ T-N2- N3 : chimiothérapie 1ere + puis radio-chimiothérapie concomitante

Surveillance

A 3 mois puis tous les 4 a 6 mois pendant 2 ans. Elle est :

Clinique

Endoscopique (nasofibroscopie)

TDM-IRM

Sérologie EBV

Complications du traitement

Radiodermite, mucines ; dysphagie, agueusie

Hyposialie, carie dentaire

Otite séreuse

Ostéonécrose de l'os mandibulaire

Tumeurs induites

Troubles hypothalamo-hypophysaire

PRONOSTIC : survie a 5 ans 30-55 %

si métastases < 30 %

ELEMENTS DE MAUVAIS PRONOSTIC

Ostéolyse basicrannienne et atteinte des nerfs

ADP > 6 cm basses et fixes

Augmentation des AC après traitement

Type histologique 1 selon l'OMS

CONCLUSION

Les progrès récents concomitants de la radiothérapie et des connaissances en oncologie médicale ont permis une amélioration de la prise en charge des patients et de la survie.

Le dépistage précoce reste le meilleur moyen de lutte contre ce type de pathologie.

Le bilan clinique sera complété par un examen neurologique (examen des paires crâniennes) et un examen ophtalmologique.

L'examen général va rechercher des métastases viscérales .

7. Examens complémentaires

7-1- IMAGERIE

- TDM du cavum :

Visualise le siège de la tumeur, son extension aux structures voisines orbitaires, endocrâniennes, para pharyngées et de la base du crâne

Permet une classification scanographique

Intérêt thérapeutique

- l'examen est affiné par l'IRM



7-2- HISTOLOGIE

Etude histologique d'une biopsie du cavum



7-3- AUDIOMETRIE :

Peut retrouver une surdité de transmission

Le tympanogramme peut retrouver une courbe en dôme décalée vers les pressions négatives.

7-4- SEROLOGIE EBV :

Le dosage des anticorps anti-EBV Est systématique avant de commencer le traitement. Leur taux est souvent élevé en cas de carcinome indifférencié (UCNT). Les taux d'IgG anti VCA, d'IgG anti EA et d'IgA anti VCA peuvent être élevés. Le taux d'IgA anti VCA est très spécifique de carcinome indifférencié nasopharyngé. Si ces taux élevés se normalisaient à la fin du traitement, ils pourraient être utilisés pour suivre l'évolution.

7.5. BILAN D'EXTENSION

- Recherche une métastase viscérale pulmonaire, hépatique, osseuse ou cérébrale. Seules doivent être systématiquement demandées

Une radiographie pulmonaire

Une échographie hépatique

La scintigraphie osseuse

La TDM cérébrale ne sera demandée qu'en présence de signes d'appel.

• On évalue aussi l'état cardiorespiratoire, la fonction rénale, l'état nutritionnel et l'état de la dentition cliniquement et par un cliché panoramique dentaire.

8. LES FORMES CLINIQUES

8.1. Les formes de l'enfant :

Sont rares (25% des cancers cervico-faciaux de l'enfant).

Le diagnostic est souvent tardif car la symptomatologie est voisine de l'hypertrophie des végétations adénoïdes.

Une adénopathie cervicale peut être révélatrice.

8.2. Les formes selon type histologique

Les lymphomes Représentent 30 % des localisations tumorales du cavum. Ils se révèlent le plus souvent par des adénopathies cervicales hautes mais sans symptomatologie douloureuse et sans atteinte des paires crâniennes..

9. CLASSIFICATION TNM

Classification de l'UICC 1997 :

- T1 atteinte confinée au nasopharynx
- T2 extension vers les tissus mous de l'oropharynx et/ou fosses nasales
  - T2a : sans extension para pharyngée
  - T2b : avec extension para pharyngée
- T3 envahissement des structures osseuses et/ou fosses nasales
- T4 extension intracrânienne et/ou paires crâniennes et/ou de la fosse infra temporale et/ou hypo pharynx et/ou orbite
- N0 absence d'adénopathie
- N1 adénopathie unilatérale < 06 cm, au dessus de la clavicule
- N2 ganglions bilatéraux < 6 cm au dessus de la clavicule

- N3

N3a adénopathies supérieure a 6 cm n'atteignant pas le creux sus claviculaire

N2b adénopathies supérieure a 6 cm atteignant le creux sus claviculaire

- M0 absence de métastase
- M1 Présence de métastases

10. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- devant un bourgeonnement :
  - reliquat adénoïdien
  - polype solitaire de KILLIAN
  - papillome, kyste
  - angiofibrome
- devant une ulcération :
  - tuberculose
  - sarcoïdose
  - syphilis

Eliminer une tumeur a point de départ ethmoïdal ou sphénoïdal

11. LE TRAITEMENT

11-1- buts :

Eradication de la tumeur, améliorer la survie et soulager le malade.

11- 2- moyens :

1- médicaux :

- symptomatique : ATB, AINS, CTC, ANTALGIQUES.
- Chimiothérapie : 5 Fluoro-uracile et le Cisplatine, Taxanes, cyclophosphamide, bléomycine, doxorubicine, épirubicine, methotrexate
  - Chimiothérapie néo adjuvante

Scanned by CamScanner



5.2. Signes rhinologiques (20%)

- Epistaxis récidivantes
- Rhinorrhée purulente ou sanguinolente ne cédant pas à un traitement antibiotique bien conduit
- Obstruction nasale uni ou bilatérale d'apparition progressive.
- voix nasonnée.

Ces signes doivent évoquer une origine tumorale surtout s'ils sont unilatéraux

5.3. Signes neurologiques (10%) peuvent être révélateurs

- Diplopie : paralysie oculomotrice (III , IV, VI)
- Syndrome douloureux de l'hémiface ou du pharynx par atteinte du V ou du IX,
- Céphalées.
- Trismus (V moteur).

Pensez à examiner le cavum en cas d'atteinte de ces paires crâniennes.

5.4. Des adénopathies cervicales :



Une ou plusieures adénopathies cervicales haut situées, sous-digastrique ou spinal haut (triangle postérieur du cou) ; uni ou bilatérale.

6. Clinique : TDD / UCNT DE L'ADULTE

6-1- EXAMEN ORL

Un examen clinique, précédé d'un interrogatoire minutieux, effectué sous bon éclairage au miroir en rhinoscopie postérieure et complété par l'utilisation d'optiques rigides ou mieux d'un nasofibroscope permet de visualiser la tumeur et de préciser son siège, sa taille et son extension.

La palpation des aires ganglionnaires va rechercher la présence d'adénopathies, leurs nombre, la taille, le siège et leur mobilité par rapport aux plans profonds. La présence d'une adénopathie aggrave le pronostic et peut modifier l'indication thérapeutique.

L'examen otoscopique peut montrer une otite seromuqueuse.